



SERVIÇO DE DERMATOLOGIA
UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO CLEMENTINO FRAGA FILHO

Síndrome de Parry-Romberg associada a vitiligo segmentar

Marcela Saddi
Yasmin Sab
Celso Sodré
Felipe Cupertino



ID: Masculino, 18 anos, pardo, natural e residente do Rio de Janeiro

QA: “Manchas no rosto”

HDA: Paciente refere surgimento de manchas hipocrômicas na hemiface esquerda aos 6 anos, sucedidas por “depressão” e assimetria ipsilateral percebida aos 14 anos, que progrediu lentamente por 2 anos. Estável desde então. Negava outros sintomas.

AP/AF: NDN.







Síndrome de Parry-Romberg associada a vitiligo segmentar





RESSONÂNCIA MAGNÉTICA:

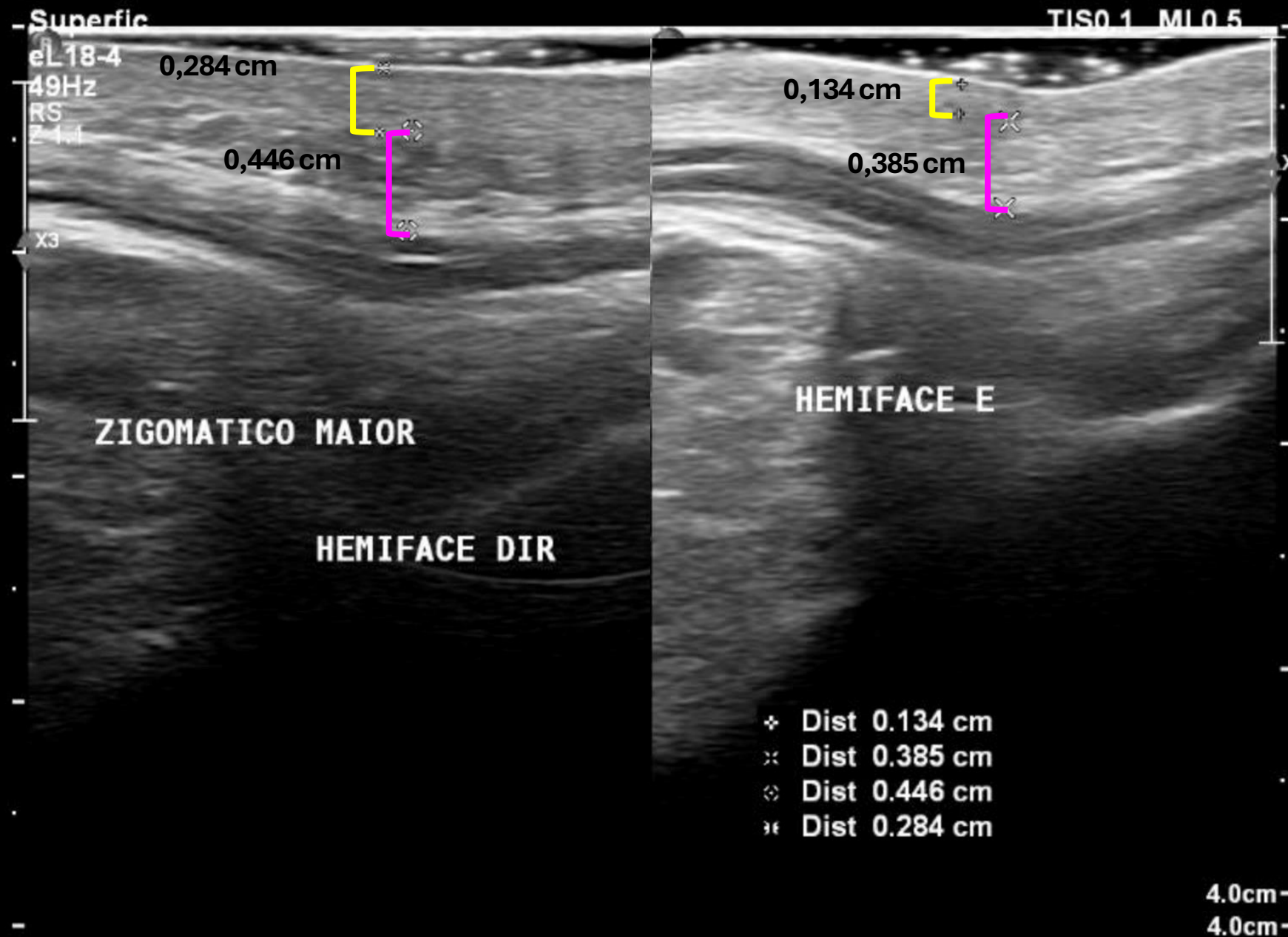
Discreto afilamento do tecido subcutâneo no zigomático da hemiface esquerda em relação a direita.



ULTRASSONOGRAFIA:

Espessura diminuída da **derme** e **subcutâneo** da hemiface esquerda em relação a direita.

Não foram observadas alterações ao doppler.



Síndrome de Parry-Romberg

- Primeira descrição em 1825 por Parry e em 1846 por Romberg
- Sinônimo: Hemiatrofia facial progressiva (1871 por Eulenberg)
- Doença rara, prevalência estimada em 1:700.000
- Patogênese desconhecida e complexa
 - Forma de morfeia linear cefálica:
 - As morfeias lineares têm predomínio na infância e seguem as linhas de Blaschko
 - Disfunção no SN simpático regional? Alteração na migração neural? Neuro-vasculite?
- Trauma prévio? (34%)

Síndrome de Parry-Romberg



- Atrofia unilateral do tecido subcutâneo da face, que pode se estender até o tecido muscular, cartilaginoso e ósseo
- Esclerose cutânea geralmente ausente
- Início nas primeiras 2 décadas de vida
- Sexo feminino 3:1
- Evolução lenta e progressiva
- Estabilização após 2-20 anos de atividade da doença

Síndrome de Parry-Romberg

Outras manifestações:

- **Neurológicas (15-20%):** cefaleia, convulsões, neuralgia do trigêmeo, hemiparesia
- **Oculares (10-35%):** enoftalmo, estrabismo, neurite óptica, uveíte, esclerite, olho seco
- **Cavidade oral:** atrofia da língua, palato, gengiva, arcada dentária, músculos mastigatórios

Diagnóstico: clínico

- **Exames de imagem podem auxiliar:** Ultrassonografia e Ressonância magnética
- **Exames laboratoriais inespecíficos:** FAN + (57%), FR + (36%), anticorpo anti-histona + (21%) e anticorpo anti-centrômero + (14%)

Síndrome de Parry-Romberg

- Doenças associadas:**

DERMATOLÓGICAS	NÃO DERMATOLÓGICAS		
	Congênitas	Autoimunes	Infecciosas
- Vitiligo segmentar - Poliose - Morfeia - Morfeia em golpe de sabre - Alopecia bandlike - Hiperpigmentação - Mancha vinho do porto - Síndrome de Klippel-Trenaunay - Doença de Raynaud - Paniculite lúpica - Hemangiomas	- Atrofia unilateral de tronco e membros - Síndrome de Poland - Cardiomiopatia hipertrófica - Hipoplasia congênita de membros - Atrofia congênita cerebral ipsilateral - Mamilos acessórios - Microftalmia - Torcicolo congênito - Malformações renais	- Lúpus eritematoso - Esclerodermia - Anemia hemolítica autoimune - Tireoidite de hashimoto - Doença de Graves - Cirrose biliar primária - Doença inflamatória intestinal - Artrite reumatoide - Espondilite anquilosante - Esclerose múltipla	- Borreliose - Herpes - Otite - Infecções dentais - Difteria - Sífilis - Rubéola - Tuberculose

Vitiligo segmentar

- Representa 5-28% de todos os casos de vitiligo
- Início principalmente na infância (5-9 anos)
- Máculas acrômicas que seguem as linhas de Blaschko e respeitam a linha média
- Rápida despigmentação seguida de estabilização em 1-2 anos
- Acomete mais a face e pescoço
- Poliose presente em > 85%



Ezzedine K, Harris JE. Vitiligo. Em: Kang S et al, editors. Fitzpatrick's Dermatology. 9th ed. New York: McGraw-Hill Education; 2019. Chapter 76, p. 1337
Khaitan BK, Kathuria S, Ramam M. A descriptive study to characterize segmental vitiligo. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2012 Nov-Dec;78(6):715-21.

van Geel N, Speeckaert R. Segmental Vitiligo. Dermatol Clin. 2017 Apr;35(2):145-150.

Kwon HS et al. A Case of Segmental Vitiligo Along Blaschko's Lines. Ann Dermatol. 2018 Dec;30(6):747-748.

Martins CPDS, Hertz A, Luzio P, Paludo P, Azulay-Abulafia L. Clinical and epidemiological characteristics of childhood vitiligo: a study of 701 patients from Brazil. Int J Dermatol. 2020 Feb;59(2):236-244.

Vitiligo segmentar

- **Fisiopatologia:** complexa
 - Mosaicismo somático de determinado grupo de melanócitos + gatilho → resposta inflamatória localizada e autolimitada por linfócitos T CD8+ → lesão acrômica linear
- **Diagnóstico:** clínico
- Associação com doenças autoimunes é rara, exceto pela relação com a morfeia linear (57%)



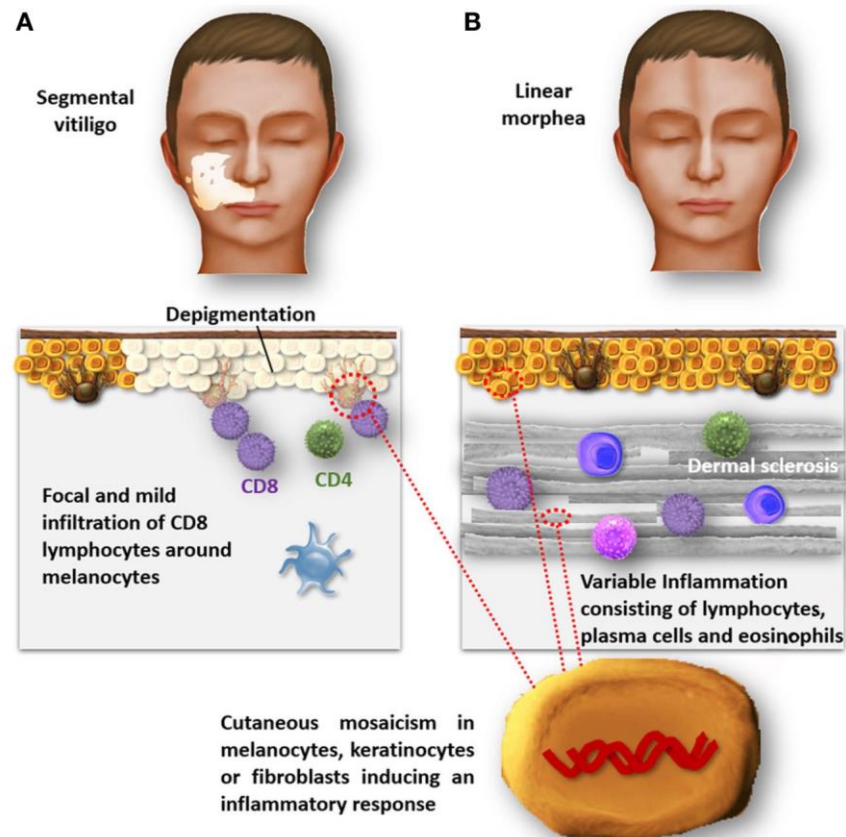
Qual a relação entre o vitiligo segmentar e a morfeia linear?

Autoimmunity in Segmental Vitiligo

Reinhart Speeckaert ¹, Jo Lambert ¹, Vedrana Bulat ², Arno Belpaire ¹, Marijn Speeckaert ³,
Nanja van Geel ¹

Affiliations + expand

PMID: 33193342 PMCID: PMC7655129 DOI: 10.3389/fimmu.2020.568447



- Epidemiologia, curso da doença e padrão das lesões seguindo as linhas de Blaschko

↓
mosaicismo somático

- Mosaicismo
 - Vitiligo segmentar -> Melanócitos
 - Morfeia linear -> Queratinócitos e/ou fibroblastos
- Como as duas doenças são associadas a trauma e/ou respostas imunes locais aumentadas, uma pode elicitar a outra
- Destaca a raridade de 2 distúrbios em mosaico afetarem células de linhagens diferentes e ocorrerem no mesmo local

The co-occurrence of segmental vitiligo and linear morphea in a pediatric patient and a review of the literature

Jordan Kahle¹, Bethany Rohr¹, Sonal D Shah¹

Affiliations + expand

PMID: 36379693 DOI: [10.1111/pde.15180](https://doi.org/10.1111/pde.15180)



- Vitiligo segmentar e morfeia linear concomitantes em 10 crianças
 - Idade média ao diagnóstico: 10 anos
 - Sexo feminino 2:1
 - Lesões seguem as linhas de Blaschko: 9
 - Lesões ipsilaterais: 8
 - Doenças autoimunes concomitantes: 0
- ↓
- Reforça a teoria do mosaicismo envolvido na patogênese das duas doenças
 - Sugere que apenas as células com mutação somática estão propensas a outras doenças autoimunes

E o vitiligo segmentar e a Síndrome de Parry-Romberg?

Síndrome de Parry-Romberg e vitiligo segmentar

segmental vitiligo AND parry romberg syndrome

Search

Advanced Create alert Create RSS

User Guide

Save

Email

Send to

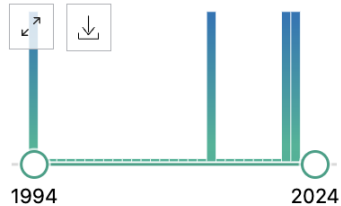
Sort by: Best match

Display options

MY NCBI FILTERS

3 results

RESULTS BY YEAR



TEXT AVAILABILITY

- ☐ Abstract
- ☐ Free full text
- ☐ Full text

ARTICLE ATTRIBUTE

- ☐ Associated data

ARTICLE TYPE

- ☐ Books and Documents
- ☐ Clinical Trial

☐ **Parry-Romberg Syndrome and segmental vitiligo: cutaneous mosaicism?**

1
Cite Filoni A, Bonamonte D.
Ital J Dermatol Venerol. 2022 Apr;
Share 2021 May 28.
PMID: 34044510 No abstract

☐ **Coexistence of Parry-Romberg syndrome and segmental vitiligo: a case report**

2
Cite Janowska M, Podolec K, Lipko-Godolna M, et al.
Postepy Dermatol Alergol. 2013 Dec;
Share PMID: 24494006 Free PMC article
Parry-Romberg syndrome or **segmental vitiligo** or **both** in 1825 and Moritz **Romberg** in 1884: a review of the literature considered to be interrelated

☐ **[Parry-Romberg syndrome and segmental vitiligo: a case report]**

3
Cite Creus L, Sanchez-Regaña M, Salazar A, et al.
Ann Dermatol Venereol. 1994;121(1):
Share PMID: 7793760 Review. Free full text
We report the case of a 11 year-old girl with **Parry-Romberg syndrome** and **segmental vitiligo** in the superior part of the hemithorax, as



Síndrome de Parry-Romberg associada a vitiligo segmentar



- N: 4 casos
- Sexo feminino = sexo masculino
- Todos negaram trauma prévio ao surgimento das lesões
- Doenças autoimunes concomitantes: 0
- Vitiligo precedeu a hemiatrofia em 4-11 anos
- Apenas um caso apresentava progressão da hemiatrofia, com estabilização após Cloroquina 3x/sem por 3 meses
- Todos com repigmentação parcial do vitiligo (PUVA, tacrolimo, corticoide)

Tratamento

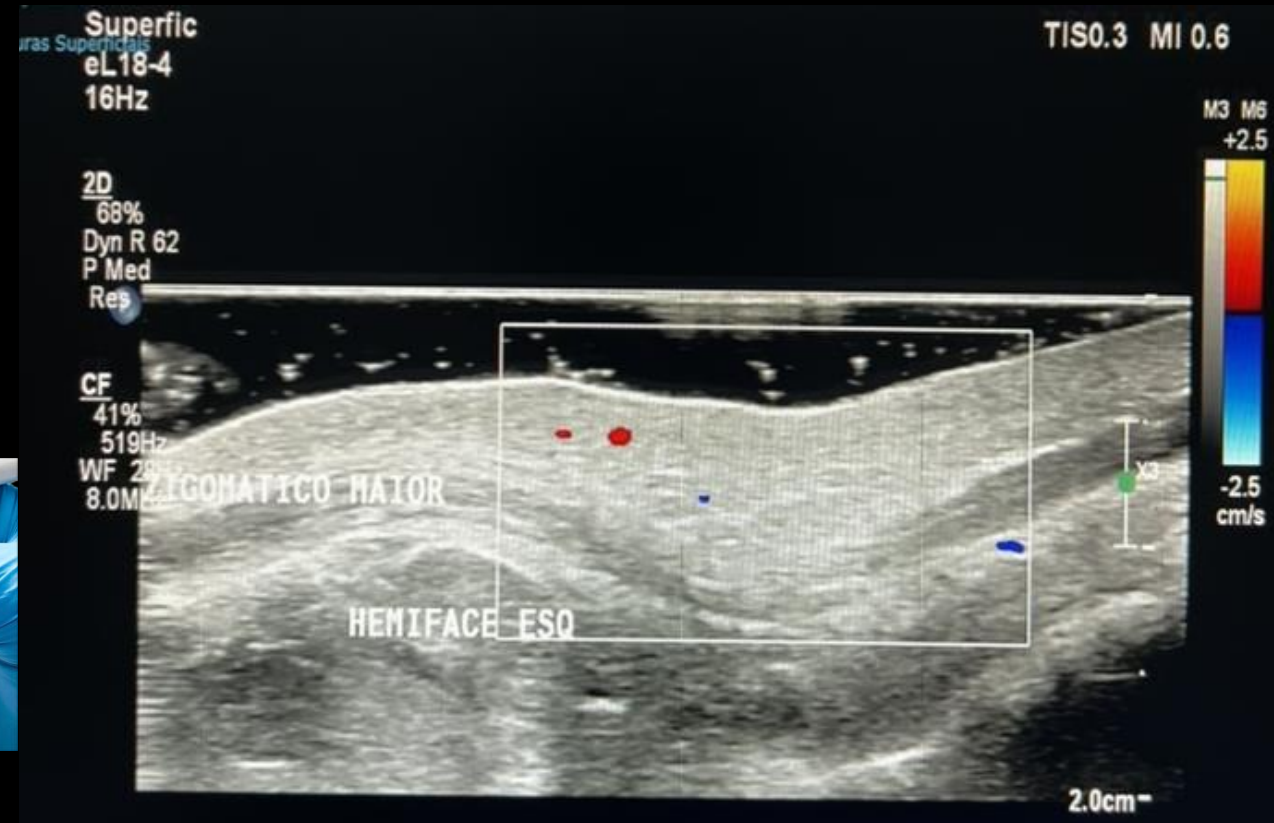
SÍNDROME DE PARRY-ROMBERG

- Estabilização da doença:
 - Corticoide sistêmico
 - Metotrexato
 - Segunda opção: Micofenolato
- Abordagem cirúrgica após estabilização

VITILIGO SEGMENTAR

- Corticoide tópico +/- sistêmico
- Tacrolimo
- Fototerapia
- *Excimer laser*
- Abordagem cirúrgica após estabilização
 - Transplante de melanócitos

Síndrome de Parry-Romberg associada a vitiligo segmentar



Síndrome de Parry-Romberg associada a vitiligo segmentar



Motivos da apresentação

- Relatar associação de duas doenças raras
- Reiterar a importância do seguimento dermatológico de pacientes com doenças autoimunes

Referências

- Hann SK, Lee HJ. Segmental vitiligo: clinical findings in 208 patients. *J Am Acad Dermatol*. 1996 Nov;35(5 Pt 1):671-4.
- Weibel L, Harper JL. Linear morphoea follows Blaschko's lines. *Br J Dermatol*. 2008 Jul;159(1):175-81.
- Taïeb A, Morice-Picard F, Jouary T, Ezzedine K, Cario-André M, Gauthier Y. Segmental vitiligo as the possible expression of cutaneous somatic mosaicism: implications for common non-segmental vitiligo. *Pigment Cell Melanoma Res*. 2008 Dec;21(6):646-52.
- Van Geel NA, Mollet IG, De Schepper S, Tjin EP, Vermaelen K, Clark RA, et al. First histopathological and immunophenotypic analysis of early dynamic events in a patient with segmental vitiligo associated with halo nevi. *Pigment Cell Melanoma Res*. 2010; 23: 375–84.
- Khaitan BK, Kathuria S, Ramam M. A descriptive study to characterize segmental vitiligo. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2012 Nov-Dec;78(6):715-21.
- Van Geel N, Speeckaert R. Segmental Vitiligo. *Dermatol Clin*. 2017 Apr;35(2):145-150.
- Martins CPDS, Hertz A, Luzio P, Paludo P, Azulay-Abulafia L. Clinical and epidemiological characteristics of childhood vitiligo: a study of 701 patients from Brazil. *Int J Dermatol*. 2020 Feb;59(2):236-244.
- Speeckaert R, Lambert J, Bulat V, Belpaire A, Speeckaert M, van Geel N. Autoimmunity in segmental vitiligo. *Front Immunol* 2020;11:568447.**
- Quintana-Castanedo L, Sánchez-Orta A, Nuno-Gonzalez A, Herranz-Pinto P. Usefulness of cutaneous ultrasound in the management of Parry Romberg syndrome. *Skin Res Technol*. 2021 Jul;27(4):644-645.
- Chapagain P, Agrawal S. Co-occurrence of progressive hemifacial atrophy due to morphea with homolateral segmental vitiligo: A case report. *Clin Case Rep*. 2021;9:e04458.
- Willemsen M, Post NF, van Uden NOP, Narayan VS, Chielie S, Kemp EH, Bekkenk MW, Luiten RM. Immunophenotypic Analysis Reveals Differences in Circulating Immune Cells in the Peripheral Blood of Patients with Segmental and Nonsegmental Vitiligo. *J Invest Dermatol*. 2022 Mar;142(3 Pt B):876-883.e3. doi: 10.1016/j.jid.2021.05.022. Epub 2021 Jun 22. PMID: 34166674.
- Aguinaga, F, Nakamura, RC, Azulay-Abulafia, L. *Acromias e Hipocromias*. Em: Azulay, RD; Azulay, DR; Azulay-Abulafia, L. *Dermatologia*. 8ª ed. Rio de Janeiro. Ed Guanabara Koogan, 2022. p. 556-559.
- Papara C, De Luca DA, Bieber K, Vorobyev A, Ludwig RJ. Morphea: The 2023 update. *Front Med (Lausanne)*. 2023 Feb 13;10:1108623.
- Dellatorre G, Fava VM, Mira MT, Silva de Castro CC. Experimental approaches to assess melanocytes mosaicism in segmental vitiligo. *An Bras Dermatol*. 2023 Mar-Apr;98(2):216-220.
- Farajzadeh S et al. Global clinicoepidemiological pattern of childhood vitiligo: a systematic review and meta-analysis. *BMJ Paediatr Open*. 2023 Apr;7(1):e001839.
- Mohamed MAE, Elgarhy LH, Elsaka AM, Elsamongy M, Nassar SO. Vitiligo: Highlights on Pathogenesis, Clinical Presentation and Treatment. *J. Adv. Med. Med. Res*. [Internet]. 2023 Jul. 29 [cited 2024 Jul. 30];35(19):165-87. Available from: <https://journaljammr.com/index.php/JAMMR/article/view/5151>.
- Tanemura A. Understanding of Pathomechanisms and Clinical Practice for Vitiligo. *Ann Dermatol*. 2023 Oct;35(5):333-341.
- Seneschal J. Clinical Features of Vitiligo and Social Impact on Quality of Life. *Dermatol Pract Concept*. 2023 Dec 1;13(4S2):e2023312S.

Obrigada



UFRJ

UNIVERSIDADE FEDERAL
DO RIO DE JANEIRO

